FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ANNÉE 1961 - N° 79

La Polymyosite fibreuse primitive à forme pseudo myopathique chez l'enfant

(Travail de la Clinique Médicale Infantile : Professeur BERNHEIM)

THÈSE

présentée à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 12 Mai 1961
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

BERTHOLON Michel-Antoine

né le 2 Juin 1934

à St-ETIENNE

EDITIONS DE L'A. G. E. L.

20, Rue François-Garcin — LYON

1961

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550007_0025

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1961 - n°

LA POLYMYOSITE FIBREUSE PRIMITIVE A FORME PSEUDO-MYOPATHIQUE CHEZ L'ENFANT

(Travail de la Clinique Médicale Infantile : Professeur BERNHEIM)

THESE

présentée

à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon

et soutenue publiquement le 12 mai 1961

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Michel BERTHOLON

né le 2 juin 1934

à SAINT-ETIENNE (Loire)

Editions - A.G.E.L.

1961

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Examinateurs de la thèse

Président : M. BERNHEIM

Jury : MM. P. GIRARD

R. FRANCOIS

M. DEVIC

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL de la FACULTE

M.J. LEPINE
Doyen Honoraire

M.H. HERMANN
Doyen correspondant de l'Institut

M.M. LEVRAT ; Assesseur

Professeurs Honoraires

M.M. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY.

Professeurs

HERMANN	Physiologie
CIBERT	Clinique urologique
PONTHUS (détaché à Beyrouth)	- Physique Biologique
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale
ROCHET	Thérapeutique chirurgicale & chirurgie opératoire
CHAMBON	Chimie organique et Toxicologie
WERTHEIMER	Clinique chirurgicale B
PAUPERT-RAVAULT	Clinique Médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
ENSELME	Chimie biologique et médicale
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
GUILLEMINET	Clinique de chirurgie orthopédique & chirurgie infantile
REVOL	Pharmacie galénique et matière médicale
POLLOSSON	Clinique gynécologique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
DUCLOS	Clinique stomatologique
BERNHEIM	Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge
JOURDAN	Biologie médicale et pharmacodynamie
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale et déontologie
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-Rhino-Laryngologie et d'audio-phonologie
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie & allergologie

BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie
CREYSSEL Jean	Clinique traumatologique des membres
DARGENT	Cancérologie
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marcel	Thérapeutique
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
KEHL	Histologie
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et eco-logie sociale
MONNET	Bactériologie

Professeurs à titre personnel

BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
DORCHE	Technologie pharmaceutique

Professeurs sans chaire

BANSSILLON	Obstétrique
ROMAN	Parasitologie
BERTOYE	Bactériologie
CIER Jean-François	Physiologie
CHATONNET	Physiologie

Maîtres de Conférences Agrégés

CIER André	Pharmacie et pharmacologie
PERROT Louis	Chimie organique et toxicologie
FEROLDI Jacques	Anatomie pathologique
CREYSSEL Roger	Chimie biologique et médicale
DUROUX Emile	Anatomie
BRETTE René	Thérapeutique
DUMONT Louis	Histologie
THIVOLET Jean	Hygiène
GARIN Jean-Paul	Parasitologie
MORET Robert	Physique
ODDOUX Lucien	Botanique et cryptogamie

Agrégés en exercice

LECUIRE Jean	chargé d'enseignement	Neuro-chirurgie
MATHIEU Jacques	-	obstétrique
MARION Joseph	-	orthopédie
PONT Maurice	-	Propédeutique médicale
VIGNON Georges	-	Pathologie médicale
REVOL Louis	-	Pathologie médicale
JAUBERT DE BEAUJEU	-	Pathologie chirurgicale
GUILLEMIN Georges	-	Propédeutique chirurgicale
BURTHIAULT René	-	Obstétrique
FRANCOIS René	-	Pédiatrie, puériculture
GUINET Paul	-	Médecine générale
SAUTOT Jean	-	Pathologie chirurgicale
MARION Pierre	-	Chirurgie générale
MICHAUD Pierre	-	Chirurgie générale
GIGNOUX Marcel	-	Oto-Rhino-Laryngologie
FREIDEL Charles	-	Stomatologie
PLAUCHU Marcel	-	Médecine générale
TRAEGER Jules	-	Médecine générale
DEVIC Michel	-	Pathologie médicale
COLIN Marcel	-	Médecine légale
GUYOTAT Jean	-	Neurologie
DUMONT Martial	-	Obstétrique
DURAND Louis	-	Urologie
DE MOURGUES Georges	-	Chirurgie générale
DESPIERRES Charles	-	Médecine générale
FRANCILLON Jacques	-	Chirurgie générale
TOLOT François	-	Médecine du travail
SAUBIER Eugène	-	Chirurgie générale
COLOMB Daniel	-	Dermatologie
SCHOTT Bernard	-	Neurologie, psychiatrie
BONAMOUR Georges	-	Ophtalmologie

CETTE THESE EST DEDIEE

A MES PARENTS

Qu'ils soient assurés de ma profonde affection, et que ce modeste travail soit, pour eux, le gage de ma gratitude et de ma reconnaissance pour les sacrifices qu'ils se sont imposés sans hésiter.

A MA FEMME

Toutes mes études médicales et cette thèse également ont bénéficié de son aide précieuse et de ses conseils judicieux.
Qu'elle y voie un bien discret témoignage de tendresse.

A MES BEAUX-PARENTS

A MES FRERES

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur BERNHEIM

Il nous a fait l'honneur de nous con fier ce sujet de thèse et d'accepter la Présidence de notre jury.

Nous avons pu apprécier son accueil affable, son obligeance à mettre à notre disposition sa riche documentation personnelle, son extrême simplicité.

Nous sommes heureux de lui exprimer notre respectueuse gratitude.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur Agrégé P. GIRARD

Nous n'avons pas eu le plaisir d'être son élève, mais nous connaissons la valeur de son enseignement. Nous le remercions pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de juger ce sujet qui lui est cher.

Monsieur le Professeur Agrégé R. FRANCOIS

Le dynamisme et la cordialité de sa personnalité sont connus de tous. Nous apprécions son enseignement souvent original. Nous le remercions pour l'accueil bienveillant qu'il nous a réservé et pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de siéger parmi nos juges.

Monsieur le Professeur Agrégé M. DEVIC

Le semestre passé dans son service comme externe nous a permis d'apprécier la gentillesse de son accueil, la distinction de sa personnalité et sa douceur avec les malades.

Nous le remercions d'avoir accepté de nous juger sur un sujet qui lui est familier. Qu'il soit assuré de notre estime et de notre reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur Agrégé R. DESJACQUES

Monsieur le Docteur GODINOT

Monsieur le Professeur Agrégé M. PONT

Monsieur le Professeur Agrégé R. PEYCELON

Monsieur le Professeur Agrégé J. CREYSSEL

Monsieur le Professeur Agrégé G. DE MOURGUES

Monsieur le Docteur LARBRE

A NOS CONFERENCIERS d'EXTERNAT ET d'INTERNAT

Messieurs les Docteurs AIMARD, DEPLAGNE
DAUDET, TRILLET, FOURNIER, CHAMMOUTON.

A NOS CAMARADES DE L'EXTERNAT

INTRODUCTION

Les polymyosites (P.M.) font partie du vaste groupe des Dermatomyosites (D.M.), maladies générales d'apparence primitive, frappant essentiellement la peau, le tissu cellulaire sous-cutané et les muscles squelettiques, qui sont le siège d'altérations inflammatoires et dégénératives non suppurées, et susceptibles d'intéresser occasionnellement d'autres viscères.

Mais elles s'en distinguent par l'absence d'altérations cutanées et l'atteinte uniquement musculaire.

Beaucoup moins rares qu'on ne le suppose, elles sont diagnostiquées avec plus de certitude depuis l'avènement de deux examens spéciaux : l'électromyographie et surtout la pratique systématique de biopsies musculaires, qui permettent de les révéler au sein d'un certain nombre de syndromes neuro-musculaires.

Une notion domine leur histoire clinique, c'est la très remarquable atteinte des muscles des racines des membres ; et l'on conçoit que pour nombre de P.M. sans altérations cutanées le diagnostic sera évoqué, comme ce fut le cas pour toutes nos observations, et pour quelques observations étrangères, devant un tableau de myopathie atypique. Il s'agit alors de malades chez lesquels le tableau clinique s'oppose aux signes cliniques et évolutifs de la P.M. vraie, en prenant la forme d'une myopathie primitive.

HISTORIQUE

La découverte de la maladie remonte aux observations princeps de Wagner en 1863, puis 1887. L'une d'elles concerne un malade de 22 ans présentant "une atrophie aiguë de tous les muscles du tronc et des extrémités, parfaitement symétrique, et se terminant par la mort en deux mois sans lésions du système nerveux, et avec, comme substratum anatomique, un processus dégénératif et inflammatoire de la substance musculaire".

Mais l'auteur note également dans les deux cas l'existence d'un érythème et d'un oedème "ressemblant à un érysipèle" siégeant aux membres supérieurs et aux genoux.

On reconnaît là les manifestations habituelles de la D.M., - terme créé plus tard par Unverricht en 1891 où s'associent lésions musculaires et syndrome cutané auquel cet auteur donne une place de premier plan.

Cette localisation simultanée d'un processus pathologique sur deux organes que ne rapprochent ni une embryologie, ni même une structure communes, est assez singulière et prend rapidement le nom de syndrome de Wagner-Unverricht.

Entre temps, les travaux de :

- Potain 1875
- Debove 1878
- Hepp et Senator 1893
- Oppenheim-Lorenz 1896.

apportent leur contribution à l'étude de l'affection dont Steiner en 1901 propose la défin ition "maladie aiguë, subaiguë ou chronique, d'origine inconnue, avec des prodromes vagues suivis d'oedèmes, de dermatite, et d'une inflammation de divers muscles".

En 1906,, Petges et Cléjat décrivent une sclérose atrophique de la peau avec myosite généralisée, maladie chronique, qu'ils distinguent de la D.M. type Unverricht-Wagner.

Mais cette dualité n'est pas retenue par les auteurs modernes, comme le Coulant et Texier, ou de Fraciansky, qui les considèrent comme deux formes cliniques de la même maladie.

Avec les travaux de ces auteurs, citons ceux de :

- Karelitz et Welt, qui en 1932 en rassemblent 75 cas dont 22 enfants :
- Schuermann en 1939 : 263 cas, dont 47 enfants ;
- la thèse de Texier en 1950 ;
- Sheard en 1951 ; Wedgwood en 1953 : 26 cas chez des enfants :
- Eaton en 1954.

Quoique la peau soit dans la majorité des cas le siège principal des lésions, les dermatologues n'ont pas négligé la description des altérations musculaires des D.M., comme l'a fait Degos dans son Rapport au 8ème congrès de Dermatologie et Syphiligraphie de NANCY en mai 1953.

Chez l'enfant, les D.M. ne sont pas très fréquentes, la maladie se présente sous des aspects variés, comme en témoignent, entre autres, les observations de :

- THIEFFRY : D.M. chez une fillette de 13 ans, avec atteinte des muscles pharyngés empêchant toute alimentation, atteinte rénale et rétinite.
- DEBRE : D.M. chez une fillette de 7 ans, avec atteinte cardiaque ;

- CLEMENT : D.M. chez un garçon de 13 ans, avec crise convulsive ;
- J. MARIE : D .M. typique chez une fillette de 9 ans guérie par la cortisone.

Dans le service, nous trouvons deux observations de D.M. à évolution sub-aiguë, avec manifestations musculaires importantes et syndrome cutanéomuqueux prédominant, ayant permis de préciser le diagnostic.

Dans le même groupe, nous rangeons ce que l'on désigne sous le nom de P.M. oedémateuse de BERGOUIGNAN, dont l'auteur a présenté deux observations ; il s'agit d'une atteinte musculaire importante avec infiltration douloureuse des muscles, sans lésions cutanées, mais avec un oedème des membres et du visage évoluant par poussées, avec signes généraux graves, et dont le pronostic reste réservé.

Ce que nous désirons étudier ici, ce sont les cas dans lesquels l'atteinte musculaire est non seulement prédominante mais à peu près exclusive, en l'absence de toute lésion cutanée, ou du moins, importante.

Elle est, d'autre part, essentielle, sans étiologie connue, s'opposant en cela aux P.M. d'origine infectieuse. Il s'agit d'une P.M. primitive, dont la place nosologique est difficile à préciser, mais qui doit être néanmoins maintenue jusqu'à nouvel ordre dans le cadre des D.M. Elle en partage, en effet, certains caractères cliniques et électromyographiques, que l'on retrouvera au cours de l'exposé.

Une telle affection, que l'on peut dénommer P.M. fibreuse primitive à forme pseudomyopathique, se présente avec une symptomatologie essentiellement musculaire de type atrophique. Les trois observations montrent qu'elle est aujourd'hui curable depuis l'utilisation de l'hormonothérapie surrénale, et cette incidence thérapeutique apporte un intérêt considérable à la question, contribuant également à la distinguer des D.M. proprement dites, dont l'évolution est loin d'être aussi spectaculairement favorable.

Son tableau clinique évoque, à priori, le diagnostic de myopathie, surtout chez l'enfant. C'est sans doute la raison pour laquelle nous en avons relevé les premières observations rédigées sous la plume des neurologues plutôt que des pédiatres.

Diogo FURTADO et Francisco ALVIM en ont rapporté trois cas dont deux concernent des enfants de 9 et 10 ans. Parmi les

quatre malades de Erna CHRISTENSEN et Herman LEVISON, nous trouvons un enfant de 15 ans.

Mais l'observation la plus intéressante et qui se rapproche le plus des nôtres est celle de G. HELDERWEIRT et L. Van BOGAERT.

Chez les malades qui ont fait l'objet des travaux précédents, l'étude clinique est toujours doublée d'un compte-rendu histopathologique. Sans biopsie musculaire, et sans avoir connaissance du résultat de certains examens biologiques, il n'est en effet pas possible de porter un diagnostic précis.

Signalons depuis, l'étude de R. GARCIN et collaborateurs, sur les P.M., à la Réunion Neurologique Internationale de 1955, et l'observation de F. THIEBAUT.

Si nous désirons attirer l'attention à nouveau sur cette forme particulière de P.M., c'est pour montrer, à la faveur des trois observations suivantes, la curabilité possible de la maladie par un traitement hormonal entrepris précocement et suffisamment prolongé.

Nous devons ces trois observations à l'obligeance personnelle de Monsieur le Professeur BERNHEIM ; qu'il soit assuré de notre respectueuse reconnaissance.

OBSERVATION I

R... Guy, né le 2 août 1947 à Sainte-Colombe (Rhône), entre à la clinique Médicale Infantile le 2 décembre 1953 ; il est alors âgé de six ans et demi. Il habite à Champagne (Ardèche).

AH : Père et mère en bonne santé (29 et 28 ans). BORDET-WASSERMANN négatif chez les deux. La mère a eu une maladie de BOUILLAUD à l'âge de 18 ans, dont elle aurait gardé une "atteinte cardiaque".

AC : Un frère de 5 ans en bonne santé.

AP : Né à terme : 3 kg 600. L'accouchement a nécessité un forceps. L'enfant est né cyanosé, mais il n'a rien présenté d'anormal dans la suite. Nourri au sein deux mois, puis au lait de vache.

Premières dents à 8 mois ; premiers pas à 11 mois. A parlé normalement. Angines fréquentes ; une seule maladie : la rougeole.

La scolarité était normale, sauf que l'enfant, un peu nerveux, vomissait son petit déjeuner tous les matins, uniquement les jours de classe.

L'affection actuelle remonte au début de 1953.

Elle fut marquée par l'apparition de douleurs diffuses dans les membres, mais prédominant aux bras. L'enfant redoutait les leçons de gymnastique, qui les exagéraient, et qui l'obligeaient à effectuer des mouvements de plus en plus difficiles.

D'autre part, les parents signalent, dès cette époque, une gêne marquée de la préhension et du maintien des objets, que l'enfant lâchait facilement. On l'accusait d'être très maladroit. Malgré cela, l'enfant continuait à mener une vie normale. Il allait à l'école, mais la marche était de plus en plus troublée.

Il semble que depuis quatre mois surtout, les accidents aient augmenté rapidement d'intensité.

Du point de vue sensitif, l'enfant présente des douleurs diffuses dans les membres inférieurs, surtout les mollets. Aux membres supérieurs, il souffre des bras et des avant-bras.

Les troubles moteurs acquièrent aussi un caractère nettement pathologique : la marche devient difficile, ne s'effectuant que sur la pointe des pieds ; l'enfant ne peut plus s'asseoir dans son lit. Enfin, la maladresse s'accuse : l'enfant se sert avec peine de ses mains.

Notons que du point de vue général, aucun autre symptôme n'a été relevé par la famille. En particulier, il n'y a jamais eu de fièvre, pas de troubles digestifs, aucune anomalie du comportement psychique, pas de troubles caractériels.

C'est l'exagération des troubles moteurs qui fait, seule, amener l'enfant à l'hôpital.

A l'entrée, on est frappé par l'impotence du malade, aussi bien dans les mouvements qu'on lui demande de faire au repos que pendant la marche.

Couché dans son lit, il lui est impossible de s'asseoir ; il n'y arrive que péniblement en se retournant sur le côté. Etendu par terre, cela est encore bien plus difficile ; il se relève avec peine, à la façon d'un myopathique, en s'arcboutant sur ses cuisses.

Aux quatre membres, la force musculaire est très diminuée ; les mouvements des mains sont maladroits ; l'enfant a de la peine à saisir les objets et à s'alimenter correctement.

Debout, l'enfant se tient sur la pointe des pieds et seulement en prenant appui.

A la marche, il avance avec lenteur, en se dandinant de droite et de gauche, toujours à la façon d'un myopathique.

Lorsqu'on palpe les muscles, on est frappé par leur dureté, qui évoque la sensation d'un cylindre de caoutchouc plein ; ce sont surtout les biceps, triceps, quadriceps et les muscles des mollets qui donnent cette sensation très spéciale.

Il existe en même temps une certaine rétraction musculaire, cause de l'équinisme surtout visible lorsque l'enfant marche. Celle des adducteurs empêche l'adduction complète des cuisses.

Les muscles atteints ne sont pas atrophiés ; on ne note à leur niveau aucune myoclonie, pas de secousses fibrillaires, pas de boule myotonique.

Notons qu'au dessus de ces muscles, qui ont subi des modifications telles qu'ils ont abouti à des masses allongées, indurées et rétractées, les téguments sont absolument normaux ; la peau partout intacte. Il n'y a jamais eu d'oedème.

L'examen neurologique est négatif : réflexes tendineux normaux aux quatre membres ; pas de BABINSKI ; pas de signes cérébelleux ; pas de troubles sensitifs. Les douleurs spontanées des membres ont complètement disparu.

Examen oculaire négatif : pas de paralysies ; fond d'oeil normal (Dr. J.L. BONNET) ; pas de paralysies des nerfs crâniens. Pas de troubles de la phonation ni de la déglutition.

Examen O.R.L. (Dr. J. GAILLARD) : hypertrophie amygdalienne ; tympans rétractés ; audition bonne ; larynx normal ; pharynx : rien à signaler ; examen vestibulaire : rien à signaler.

Par ailleurs, l'enfant n'a pas de fièvre. VS à 10 % : taux d'ASK normal.

Examen du sang :

GR 4010 000
GB 8 000
HB 84 %
VG 1,04

Formule leucocytaire

polyneutro	59
poly éosino	1
lymphocytes	28
moyens mono	3
monocytes	9

Myélogramme normal.

Urines : ni albumine, ni sucre ; pas d'éléments cytologiques.

L'examen cardiaque est négatif : TA normale ; tracé électrocardiographique normal.

Liquide céphalorachidien : clair et limpide

1 élément	
albumine	0,15
sucre	0,53
chlorures	7,49

Autres examens :

calcémie	108 mg %.	
Phosphorémie	63 mg %.	
Phosphatases alcalines	4,3 U BODANSKY	
Protéines totales	68 g %.	
Sérine	47 g %.	S/G = 2,2
Globulines	21 g %.	

Electrophorèse normale.

Ionogramme :		
	résistivité	64,6
	PH	7,41
	hématocrite	51 %
	NA	143 meq
	K	3,75 meq
	RA	58,5 %
	cl	3,53 %.
	protéines	61 %.
	urée	0,18 g %.
	Osmolarité	324

Examens particuliers demandés pour apprécier le type de la dystrophie musculaire :

Examen électrique des muscles :

Le 3 décembre 1953 : strictement normal pour les quatre membres, les ceintures pelvienne et scapulaire.

Le 8 décembre 1953 : il semble qu'on puisse retenir une hypo-excitabilité galvanique des masses sacro-lombaires et du grand fessier gauche.

Electromyogramme (Dr. BOUILLAT) le 8 janvier 1954 :

Deltoïde : les pointes sont entièrement normales. Il n'existe qu'un microvoltage léger.

Jambier antérieur droit : on peut affirmer que le tracé est très microvolté. Les pointes ont un aspect polyphasique.

Créatinine : (Cet examen a été pratiqué après traitement à l'ACTH créatinine).

Créatinine préformée : 850 mg %.

créatine : 380 mg %. $\frac{\text{Créatinine}}{\text{créatine}} = 2,3$

Acide lactique dans le sang : 0,12 g par litre (normal : 0,010 g).

Recherches virologiques (Pr. SOHIER) : toutes négatives.

virus coxsackie T1, T2, T3 } 0

ainsi que le séro-diagnostic des oreillons et de la chorioméningite lymphocytaire.

Biopsie musculaire (quadriceps droit)

Oedème interstitiel et sclérose en cours d'installation

ou déjà installée. Pratiquement pas d'éléments inflammatoires. Lyse musculaire progressive et évidente, avec disparition de la striation. Capillarite : réaction péricytaire histiocytaire non inflammatoire. Hémorragies interstitielles.

Ces lésions sont facilement visibles sur les microphotographies.

5 janvier 1954

Depuis le 20 décembre, on a fait un traitement à l'ACTH 100 mg par jour. Il semble que l'état musculaire soit amélioré. L'enfant marche plus facilement, mais toujours sur la pointe des pieds.

Cependant, l'équilibre du corps est mieux assuré ; au lit, l'enfant s'asseoit toujours avec une certaine difficulté, mais le mouvement est plus rapide qu'à l'entrée.

La palpation des muscles les montre toujours assez rigides, surtout le biceps gauche, ainsi que le triceps du même côté et les deux quadriceps qui offrent la même sensation de dureté ligneuse.

29 janvier 1954

L'enfant marche mieux, s'assied plus facilement dans son lit. Les muscles ne donnent plus l'impression de caoutchouc plein; le biceps ne fait plus la corde, il est bien plus souple.

On a fait, jusqu'à présent, 3,60 grammes d'ACTH. Il existe un peu d'hypertrichose du cou et des bras, mais surtout une pigmentation des téguments de la face, sans atteinte des muqueuses, qui fait ressembler l'enfant à un addisonien.

On suspend la médication, qu'on remplace par la cortisone, 100 milligrammes par jour pendant dix jours.

Electromyogramme : (Dr. BOUILLAT) même aspect que le premier.

Cependant, le tracé du jambier antérieur est moins microvolté ; les pointes sont encore polyphasiques.

9 février 1954

L'état de l'enfant continue à s'améliorer. Il arrive facilement à monter et à s'asseoir rapidement dans son lit ; il se sert très bien de ses bras et de ses mains. Il marche bien, sauf qu'il avance toujours sur la pointe des pieds. La rétraction fibreuse des muscles du mollet semble bien être définitive, et il faudra certainement pratiquer une ténotomie bilatérale.

18 février 1954

L'enfant va de mieux en mieux. Ne serait la démarche digitigrade, tous les mouvements sont possibles et se font normalement. La pigmentation du visage est en voie de guérison. TA = 11/6.

6 mars 1954

On va renvoyer l'enfant dans sa famille en lui demandant de revenir dans trois mois pour faire une ténotomie bilatérale. Celle-ci est pratiquée en mai 1954.

2ème biopsie du quadriceps (après traitement par l'ACTH) faite à côté de la première, le 26 mars 1954 :

Amélioration considérable des lésions interstitielles ; plus d'oedème ; pratiquement pas de sclérose. Mais aggravation très nette des lésions musculaires ; la striation s'est très fortement effacée dans tous les territoires. Les noyaux musculaires s'amenuisent. On pressent une dégénérescence progressive.

Autrement dit, le collagène va mieux, mais le muscle va plus mal.

Cette nouvelle constatation permet de comprendre l'action favorable du traitement par l'ACTH, et cela d'autant plus qu'il est commencé d'une manière précoce et qu'il est répété.

17 juin 1954

L'enfant est revu en excellent état.

Poids : 25 kgs200 ; taille : 1m25. Les muscles ont repris leur forme, consistance et volume normaux. L'enfant ne marche plus

sur la pointe des pieds, fait de la bicyclette, monte l'escalier facilement, se tient très droit.

22 septembre 1954

L'enfant est maintenant normal : il marche, court, s'assied, et se relève sans difficulté.

Electromyogramme (Dr. BOUILLAT) : même tracé que le dernier (janvier 1954). Les tracés des jambiers antérieurs sont, dans l'ensemble, très microvoltés. Il en est de même du tracé du deltoïde.

Dosage de la créatinine :

sang	7,5 mg %.
urines	428 mg %.
créatinine totale	432 mg %.
créatine	54 mg %.

$$\frac{\text{créatinine}}{\text{créatine}} = 7,9$$

6 janvier 1955

L'enfant revient dans le service, car depuis deux mois, il éprouve une certaine gêne à marcher. Les troubles s'accentuent et, de plus en plus, le fait de se baisser et de se relever, exige un effort toujours croissant. La marche se fait discrètement sur la pointe des pieds et le grimper dans le lit paraît laborieux. La palpation des muscles, biceps et trijumeau en particulier, montre une certaine induration.

La voix de l'enfant est nasonnée, et par moments éteinte. Mais l'examen O.R.L. ne montre que des cordes vocales un peu rouges.

Electromyogramme : (Dr. BOUILLAT)

- Jambier antérieur : les tracés ne sont toujours pas normaux. Ils sont sous-voltés avec pointes polyphasiques.

- Deltoïde : tracé riche, mais également sous-volté dans l'ensemble.

Examen du sang :

- Phosphore 55 mg %.
- Cholestérol 1,80 %.
- Calcium 100 mg %.

Biopsie musculaire :

Le muscle est envahi par une intense fibrose avec quelques ilots adipeux. Cet envahissement ne dissocie pas les faisceaux musculaires, mais les isole les uns des autres. La fibre musculaire elle-même présente, suivant les points examinés, ou bien aucune altération, ou bien au contraire, des signes de dégénérescence plus ou moins avancée, allant jusqu'à l'hyalinisation.

Huit jours après l'entrée, on a mis l'enfant à l'Hormonothérapie : ACTH, 100 milligrammes par jour.

16 février 1955

Depuis le 12 janvier, le traitement par l'ACTH a été continué (dose totale : 3,20 grammes). L'amélioration fonctionnelle est manifeste : l'enfant monte facilement dans son lit, marche moins sur la pointe des pieds. Il arrive à se baisser facilement et à se relever, lorsqu'il est couché par terre, sans prendre appui sur les cuisses.

On le renvoie chez lui sans traitement hormonal.

2 juin 1955

L'état de l'enfant est toujours excellent. Les troubles de la marche ont disparu ; il n'y a, en somme, aucune reprise des accidents antérieurs, malgré l'interruption de la corticothérapie.

12 juillet 1955

L'enfant est ramené, parce qu'il se fatigue facilement et se couche volontiers, dit sa mère. Par contre, la marche est normale. On reprend le traitement par la cortisone : 25 mg par jour pendant un mois.

4 octobre 1955

Un mois après l'arrêt de la cortisone, la marche est devenue plus difficile. Aujourd'hui, on est frappé par l'induration des muscles, biceps et jumeaux. La peau des membres inférieurs est, de plus, infiltrée, un peu scléromateuse. On renvoie l'enfant chez lui, avec du cortancyl, 5 mg par jour pendant deux mois.

7 mars 1956

L'enfant va bien ; il s'est amélioré depuis six mois. La marche est normale. On conseille de continuer le cortancyl : 5 mg par jour.

23 février 1957

Bon aspect général, mais de type "adiposo-génital". L'enfant a 9 ans 1/2, pèse 43 kgs. Il marche normalement. On a arrêté le cortancyl depuis janvier 1957.

9 mai 1957

Depuis un mois, l'enfant a une certaine difficulté à se tenir assis et à enfiler ses chaussettes. Par contre, la marche est toujours normale. Les biceps sont un peu indurés, les téguments des membres inférieurs épaissis et infiltrés, avec quelques placards érythémateux sur les cuisses.

Cortancyl : 10 mg, 20 jours par mois pendant 4 mois.

31 ocotobre 1957

L'enfant a reçu pendant quatre mois 10 mg de cortancyl, 20 jours par mois. Il va très bien, fait des courses de plusieurs kilomètres. Il se relève facilement lorsqu'on l'étend sur le sol.

9 janvier 1958

Pendant six mois, l'enfant n'a pas eu de traitement. Taille : 1m42 ; poids 44 kg500. Il a beaucoup grossi. La marche est normale, sans fatigue. Les mouvements des membres sont faciles.

On peut dire que les troubles moteurs ont disparu. A noter seulement une légère induration des biceps. Par ailleurs, la peau est absolument normale, en particulier au niveau des membres inférieurs.

Electromyogramme (Dr. BOUILLAT) :

Quadriceps gauche : pas d'activité électrique au repos. Les pointes s'individualisent bien. Le tracé est en rapport avec l'effort fourni. Ce n'est pas aujourd'hui un tracé de dermatomyosite. Jambier antérieur droit : tracé sensiblement normal.

Biopsie musculaire :

Muscle pratiquement normal. Aucun élément inflammatoire, aucune fibrose. Fibres musculaires normales dans l'immense majorité ; quelques-unes, très rares, présentent des altérations discutables et, en tout cas, discrètes. Une seule peut être étiquetée pathologique, encore que, pour elle, on peut se poser la question d'un bourgeonnement régénératif.

4 septembre 1958

L'enfant est revu aujourd'hui.

Il a un aspect magnifique. Poids : 46 kg 800 ; taille : 1m48. Toute anomalie de la motricité a disparu. De même les biceps ont retrouvé une consistance normale, les mollets sont fermes comme ceux d'un enfant bien portant. Il y a un an que tout traitement hormonal a été supprimé. On peut donc dire que la guérison est complète, d'autant que l'enfant a été revu en excellent état le 1er septembre 1959, et tout récemment (début 1961) ce qui représente un recul de sept ans.

OBSERVATION II

M... Alain, 9 ans, entré à la Clinique Médicale Infantile, le 8 octobre 1956.

AH - Rien à signaler

AC - Une soeur de 3 ans bien portante.

AP - Né à terme ; accouchement normal - sein jusqu'à 10 mois. Premiers pas à 13 mois. B.C.G. en avril 1956.

L'affection actuelle a débuté en juillet 1956 .

L'enfant était en vacances en Saône-et-Loire . Il a eu une angine avec fièvre, rapidement guérie.

C'est quelques jours plus tard qu'il présente des troubles de la marche : il se dandine, fait des chutes fréquentes, a de la difficulté à monter les escaliers.

Il est vu à cette époque par un médecin pédiatre, qui le fait hospitaliser dans son service. Le diagnostic porté est celui de myopathie et le pronostic communiqué aux parents ; l'enfant est mis au traitement par le glycosthène et l'Ephynal.

Comme les manifestations constatées s'aggravent, l'enfant est adressé à la Clinique Médicale Infantile.

A l'entrée : enfant de 9 ans ; poids : 27 kgs ; taille : 1m31.

L'aspect général évoque, à priori, la myopathie : le malade en présente la démarche ; assis, il n'arrive pas à se lever ; couché par terre, il est dans l'impossibilité de se relever sans prendre appui sur ses cuisses. Le résumé des constatations est fait par le Chef de Clinique qui note : "la myopathie est certaine, avec atteinte diffuse des membres et peut-être, des muscles fléchisseurs de la tête".

Aux membres inférieurs, atteinte essentielle des quadriceps, avec atrophie. Atteinte des muscles antéro-externes de la jambe, qui sont durs au palper. Il y a intégrité des jumeaux : ni atrophie, ni pseudo-hypertrophie. Persistance du réflexe idiomusculaire des jumeaux.

Réflexes rotuliens et achiléens conservés.

Aux membres supérieurs, gêne essentiellement de l'abduction des bras, de la flexion-extension des avant-bras et de la flexion de la main ; les biceps présentent une induration nette. Le réflexe olécranien est normal ; les autres réflexes sont présents.

La démarche de l'enfant est caractéristique : elle se fait en se dandinant. Impossibilité pour le malade de se relever, lorsqu'il est couché, sans l'aide de ses mains. La face est normale. Aucun élément myotonique. Aucun trouble de la sensibilité objective ou subjective. Pas de troubles de la voix.

Examen électromyographique (Dr. BOUILLAT)

Quadriceps droit : pas d'activité électrique au repos. La contraction volontaire maximum donne un tracé du type intermédiaire assez riche et de peu d'amplitude.

Jambier antérieur droit : pas d'activité électrique au repos ; la contraction volontaire maximum donne un tracé de type intermédiaire assez riche et de peu d'amplitude.

Conclusion : le peu d'amplitude des tracés, leur relative richesse, surtout pour le deltoïde, sont en faveur d'une atrophie myogène.

Liquide céphalo-rachidien : clair et limpide.

- Albumine 0,30
- Sucre 0,53
- Chlorures 8,07

moins d'un élément par mm3
pas de microbes ; cultures stériles.

Examen oculaire : normal.

Le reste de l'examen est négatif. Coeur et électrocardiogramme normaux.

Créatinine sanguine : 16 mg par litre.

Urines : créatinine : 85 mg par litre ;
créatine : 80 mg par litre.

$$\frac{\text{Créatinine}}{\text{créatine}} = 1$$

Biopsie musculaire (quadriceps) :

Pas de signes d'inflammation, ni de fibrose. Surcharge adipeuse, en certains points seulement, plutôt aux carrefours conjonctifs, où elle est assez marquée.

Fibres musculaires : augmentation du nombre des noyaux des fibres ; effacement plus ou moins marqué de la striation, qui reste souvent normale.

Biopsie cutanée :

Rien à signaler au niveau de l'épithélium de surface. Infiltration adipeuse considérable de l'hypoderme et même du derme.

L'enfant est resté dans le service du 8 au 16 octobre.

Du point de vue clinique, on a discuté le diagnostic de myopathie, affirmé à l'entrée. Mais il est apparu que l'évolution ra-

pide des troubles de la marche, après un début presque aigu, l'extension des signes paralytiques, étaient des arguments qui s'opposaient, dans une certaine mesure, à ce diagnostic.

On a éliminé aussi une polyradiculonévrite à forme pseudomyopathique en raison de la réflectivité tendineuse normale, de l'absence d'anomalies du liquide céphalo-rachidien, du résultat de l'examen électromyographique.

On a pensé à une polymyosite en raison des signes évolutifs, de la persistance des réflexes, du début d'induration des muscles touchés. Quant à la biopsie musculaire, les renseignements qu'elle apporte ne sont pas très concluants, et peuvent être interprétés aussi bien en faveur d'une myopathie que d'une P.M.

De toutes manières, on renvoie l'enfant, en lui donnant un traitement au cortancyl : un mois, six comprimés de 5 mg par jour ; un mois, quatre comprimés de 5 mg par jour.

6 janvier 1957 :

On revoit l'enfant, et on est étonné de l'amélioration constatée.

Poids : 35 kgs ; taille 1m31. L'enfant marche mieux, ne tombe plus, fait de la bicyclette, descend les escaliers sans se tenir à la rampe ; l'ascension est plus difficile.

Les réflexes rotuliens et des membres supérieurs sont normaux.

On continue le cortancyl à 5 mg : quatre comprimés pendant un mois ; trois comprimés pendant un mois ; deux comprimés pendant deux mois. On ajoute du glossostérandryl : 5 mg par jour, dix jours par mois pendant quatre mois.

4 mai 1957

L'enfant est retourné à l'école depuis le 1er mars.

Pour y aller, il marche un quart d'heure deux fois par jour. Il descend et remonte au troisième étage pour la récréation. Il a passé quelques jours en montagne, et a marché sans fatigue.

Depuis deux mois, il se relève lorsqu'il est assis, et surtout couché par terre.

Poids : 37 kg 700 ; taille 1m33.

L'enfant a pris du poids. Il est un peu bouffi depuis l'institution de la corticothérapie. On continue le traitement au cortancyl pendant quatre mois à dose faible, deux, puis un comprimé par jour.

28 septembre 1957:

L'enfant a passé quatre mois au bord de la mer, à Sylvabelle. Poids : 31 kg ; taille : 1m34. Depuis un mois, il n'a plus de traitement. Il va très bien. Tous les mouvements sont normaux, les réflexes obtenus. On conseille de continuer le traitement pendant six mois, quinze jours par mois, un comprimé de 5 mg d'hydrocortancyl.

14 avril 1958 :

L'enfant va parfaitement bien. Il marche normalement. Les mouvements se font sans gêne. Il mène une vie absolument normale.

Electromyographie (Dr. BOUILLAT) :

Quadriceps droit : la graduation de la contraction musculaire s'effectue normalement et on obtient maintenant un tracé de richesse et d'amplitude normales.

Deltoïde : la graduation de la contraction musculaire s'effectue moins bien, mais le tracé terminal est de richesse et d'amplitude normales.

Conclusion : on obtient aujourd'hui des tracés normaux.

Biopsie musculaire (quadriceps) :

Aucune modification de la fibre musculaire striée : aucune image inflammatoire. Aucune fibrose. Image musculaire normale.

L'enfant n'a plus de traitement hormonal depuis deux mois. On conseille de ne plus le reprendre, étant donné que la guérison est complète et, effectivement, l'enfant revu au début de l'année 1961 est en excellente santé.

OBSERVATION III

B... Liliane, née le 28 août 1954 à Villefranche-sur-Saône.

Entrée à la Clinique Médicale Infantile le 17 mai 1960. Elle est alors âgée de 5 ans 1/2. Elle demeure à Villefranche.

AH - Père et mère en bonne santé (32 et 31 ans) - BORDET-WASSERMANN négatif chez les deux ; sans antécédents pathologiques.

AC - Un frère de 9 ans en bonne santé.

AP - Née à terme 3kg 600. Accouchement rapide : deux heures, mais présentation de la face ayant nécessité une réanimation de durée indéterminée. Cris non immédiats ; mais n'a rien présenté d'anormal par la suite. Nourrie au sein cinq mois, puis au lait concentré.
Première dent à huit mois ; premiers pas à quatorze mois. A parlé normalement. A subi la plupart des vaccinations habituelles. Cuti-réaction négative en mai 1959.

A eu la plupart des maladies habituelles de l'enfance : rougeole à deux ans ; coqueluche à trois ans ; varicelle en 1959 et rubéole en avril 1960. Rhino-pharyngites fréquentes.

L'affection actuelle remonte au début de mai 1960

Le médecin traitant, appelé une huitaine de jours après le début de l'affection, remarque :

Une température subfébrile à 38° - des plaques érythémateuses avec douleurs au niveau des joues, plaques s'étendant rapidement à tout le corps, disparaissant en quelques heures, pour reparaître quelques minutes après.

L'enfant se plaint en outre de douleurs au niveau des membres inférieurs, et de céphalées, mais n'a eu ni angine, ni douleurs articulaires.

A l'entrée, le 19 mai 1960, la face est rouge violacée.

Il existe sur tout le corps, notamment au niveau des membres inférieurs, des marbrures violacées ne s'effaçant pas à la pression. Mais pas d'autres lésions cutanées, pas d'oedème, pas d'inflammation périarticulaire.

L'examen neurologique est négatif : réflexes tendineux obtenus aux quatre membres, quoique un peu faibles; pas de signes méningés ; pas de troubles sensitifs.

L'examen cardiaque est normal : TA : 9 1/2 /5 ; fémorales perçues. Abdomen souple sans rate. Foie débordant de un travers de doigt.

Dents en très mauvais état.

Adénopathies petites et multiples dans les différents territoires, prédominant dans l'aisselle gauche,

On note actuellement une rhino-pharyngite, qui semble expliquer le fébricule à 38 et la vitesse de sédimentation à 30 %.

Examen de sang

GR	4 020 000
GB	5 800
HB	82 %
VG	1,01

Formule leucocytaire :

Polyneutro	53
Eosino	1
Lymphocytes	26
moyens mono	6
monocytes	14

plaquettes 52 640

Donc, nette thrombopénie.

Myélogramme (Dr. GERMAIN) :

Densité normale où prédomine la série neutrophile.

Diminution des érythroblastes en valeur absolue et relative.

Nombreux mégacaryocytes, pour la plupart rétractés et dont quelques-uns seulement paraissent fabriquer des plaquettes.

Hémogénie possible.

L'enfant rentre chez elle le 21 mai, soit deux jours après son hospitalisation.

Le remplaçant du médecin traitant revoit l'enfant le 7 juin 1960, et note l'apparition :

- d'une fatigabilité progressive et nette :
- d'une cyanose et d'un oedème des quatre membres.

L'enfant revient à la clinique Médicale Infantile le 9 juin 1960.

A l'entrée : poids : 16 kg 900 : taille : 1m 05

Deuxième examen de sang :

GR	3 690 000
GB	11 900
HB	72 %
VG	0,97

Formule leucocytaire :

Polyneutro	66
Lymphocytes	18
Moyens mono	6
Monocytes	10

L'enfant se présente :

1) - avec des anomalies sous cutanées, faites :

- d'un oedème net, mais peu important des membres et du visage.
- d'une distension du réseau veineux sous-cutané.
- d'un érythème du visage à topographie en ailes de papillon.

2) - Un syndrôme musculaire, difficile à préciser, mais comportant surtout une fatigabilité et une diminution de la force musculaire du dos, empêchant l'enfant de passer de la position couchée à la position assise, et de la position accroupie à la position debout.

Réflexes obtenus, mais faibles.

Les muscles ont alors une consistance normale et leur palpation n'est pas douleureuses.

3) - Un syndrôme fébrile avec température entre 37°5 et 38°.

4) - Un syndrôme cardio-vasculaire avec tachycardie à 150, bruits claqués, TA à 11.

Différents examens sont alors pratiqués :

IONOGRAMME

Résistivité	71,02	Réserve alcaline	59 vol.
hématocrite	34 %	Cl.	3,58 %.
NA	143 meq	protéines	68 %.
K	3,98	urée	0,25 %.
	osmolarité	306	

La recherche des cellules de HARGRAVES est négative.

Liquide céphalo-rachidien (13 juin 1960) :

moins d'un élément blanc par mm^3

- Albumine	0,30
- Sucre	0,71
- Chlorures	7,14

Urines :

Ni sucre, ni albumine, ni acétone. Cytologie normale.

Electrocardiogramme normal.

14 juin 1960

Faciès bouffi avec très légère teinte rosée des joues et des paupières inférieures, mais l'érythème est moins net.

L'atteinte des muscles lombaires et de la ceinture pelvienne est indiscutable : l'enfant arrive difficilement à s'asseoir dans son lit. La démarche est celle d'une myopathie au début. Assise par terre, l'enfant n'arrive pas à se relever seule.

16 juin 1960 :

- Protéines 65 %
- Sérine 37
- Globulines 28

S/G = 1,32

Instantané rénal :

-1	48 cc	alb. = 0
-2	24 cc	0
-3	250	0
-4	80	0
-5	28	0

Urée = 22,5 %

17 juin 1960 : Electromyogramme (Dr. BOUILLAT)

Quadriceps droit : on obtient dans la contraction volontaire maximum un tracé riche de basse amplitude, avec potentiels polyphasiques.

Quadriceps gauche : même tracé.

Conclusion : tracé d'atrophie myogène dans les deux muscles.

22 juin 1960 :

L'enfant est mise au cortancyl : 40 mg par jour, et l'on pratique une biopsie musculaire.

24 juin 1960:

Electrophorèse : augmentation des globulines alpha2 et gamma.

28 juin 1960 :

L'état de l'enfant est stationnaire. La démarche est pseudomyopathique, et dans son lit, la malade a de la difficulté à s'asseoir.

Quand elle est assise à terre, elle ne peut se relever toute seule.

TA = 12 : pouls à 112.

6 juillet 1960

Examen histopathologique de la biopsie musculaire du 22 juin (Dr. LARBRE).

L'aspect du muscle est presque normal ou tout au moins les lésions si discrètes qu'on avait tendance à donner une réponse négative. Le Dr. TOMASI retient assez formellement un léger oedème interstitiel sans infiltration cellulaire et quelques lésions dégénératives des fibres musculaires.

29 juillet 1960 : Electromyogramme (Dr. BOUILLAT)

Quadriceps droit : dans les essais de contraction volontaire, tracé d'interférences, mais il y a beaucoup moins de potentiels polyphasiques que la première fois, et l'amplitude a plus que doublé.

Quadriceps gauche : tracé d'interférences, sans potentiels polyphasiques, aujourd'hui, et l'amplitude du tracé est plus de cinq fois supérieure à celle du premier enregistrement.

Conclusion : amélioration électrique très importante.

16 août 1960

L'enfant a reçu 175 mg d'ACTH (une injection intramusculaire de 25 mg par semaine) et 2,160 grammes de cortancyl, et ce traitement hormonal a été parfaitement efficace puisque l'examen clinique ne montre plus aucun signe de déficit musculaire.

5 septembre 1960 : Electromyogramme (Dr. BOUILLAT)

Quadriceps droit : on obtient dans la contraction volontaire maximum un tracé d'interférences d'amplitude pratiquement normale.

Quadriceps gauche : on obtient également dans la contraction volontaire maximum une amplitude pratiquement normale comme lors du premier enregistrement.

Conclusion : l'amélioration notée en juillet s'est maintenue.

6 septembre 1960

L'état de l'enfant est très satisfaisant. Tous les troubles musculaires ont disparu. La marche est normale ; tous les réflexes existent.

L'hormonothérapie a été diminuée progressivement.

Actuellement, 15 mg de cortancyl trois jours par semaine. ACTH : 25 mg le quatrième jour ; 10 mg la semaine suivante.

27 septembre 1960

On renvoie l'enfant chez elle avec 10 mg de cortancyl quatre jours par semaine, et 1 ACTH (25 mg) le cinquième jour.

26 novembre 1960

Poids : 17 kg 300 ; taille : 1m05.

Persistance d'un fébricule à 38°. Consistance des muscles normale. L'enfant se relève facilement de la position accroupie. On

donne trois cortancyl par jour ; un ACTH intra-musculaire tous les dix jours.

7 janvier 1961

L'enfant va bien, mais persistance d'une température sub-fébrile entre 37°5 et 38°. Il n'existe plus aucun trouble fonctionnel. Les réflexes achiléens et rotuliens sont normaux.

On va continuer le cortancyl 10 mg par jour pendant deux mois et 25 mg d'ACTH une fois par semaine.

On fera mener à l'enfant une vie normale.

Revue encore tout récemment, l'enfant est en excellente santé et peut donc être considérée comme guérie.

Rappelons maintenant brièvement les observations (essentiellement étrangères) de P.M. à forme pseudomyopathique de l'enfant, publiées antérieurement à celles de la clinique Médicale Infantile que nous venons de décrire.

Et tout d'abord, les deux cas de Diogo FURTADO et de Francisco ALVIM (Portugal) :

LE 1er CAS :

Concerne un enfant de 10 ans.

Début avec broncho-pneumonie fébrile.

Un mois plus tard, diminution généralisée de la force musculaire. Ptosis, avec démarche de canard. Muscles durs non douloureux. Réflexes tous obtenus.

Histologiquement : myosite de nature non spécifique. Evolution progressive de la maladie, avec température et rétractions musculaires extensives.

LE 2ème CAS :

Concerne un enfant de 9 ans, asthmatique.

Début par des douleurs musculaires pendant quelques jours ; puis difficulté progressive de la marche, perte de la force musculaire et atrophie.

A l'examen : douleurs à la pression des muscles, qui donnent une impression de caoutchouc.

Histologiquement : lésions inflammatoires et atrophiques des muscles.

Un traitement anti-allergique amène un arrêt de l'amyotrophie et la guérison de l'asthme.

Une observation de Erna CHRISTENSEN et Herman LEVISON (Danemark) concerne un enfant de 15 ans.

Chez lui, la biopsie musculaire révéla une inflammation et dégénérescence musculaire secondaire.

Enfin, l'observation de G. HELDERWEIRT et L. Van BOGAERT (Belgique) concerne un enfant de 4 ans.

Le début est marqué par l'installation de fièvre, angine, diarrhée. Trois semaines plus tard, douleurs et oedème des membres inférieurs.

A l'examen : aspect boudiné des quatre membres, avec muscles durs, augmentés de volume.

Par ailleurs, paralysie vélopalatine et sueurs profuses.

La démarche est pénible, avec impossibilité de lever les bras. Les réflexes sont conservés.

Biopsie musculaire : (muscles de l'avant-bras)

Congestion vasculaire importante avec leucostase ; rares infiltrations lymphocytaires périvasculaires, oedème des fibres musculaires avec perte de la striation transversale. Le tissu interstitiel présente par bandes une prolifération conjonctive, mais qui n'est nulle part épaisse.

Evolution favorable à partir du quinzième jour.

Deux mois plus tard, guérison.

Cette dernière observation est, évidemment, celle qui se rapproche le plus des nôtres, surtout de par son évolution.

ETIO-PATHOGENIE

Les P.M. se rencontrent sous tous les climats, dans toutes les races et à tout âge, avec cependant prédominance entre 10 et 50 ans. Les deux sexes sont à peu près également frappés.

La forme étudiée ici est, d'après sa définition, d'étiologie encore totalement inconnue ; et comme toujours, en pareil cas, nombre de facteurs ont été envisagés :

1- Facteurs infectieux : Les germes les plus variés ont été incriminés. Quant aux recherches virales, elles n'ont encore pas donné de résultats probants. (Toutes négatives dans notre observation 1).

Néanmoins, on retrouve souvent un épisode infectieux ayant précédé l'apparition des troubles :

- dans l'observation d'HELDERWEIRT et Van BOGAERT, on note fièvre, angine et diarrhée, trois semaines avant l'apparition des signes de P.M.

- dans l'observation 1 de FURTADO et ALVIM, fièvre et épisode broncho-pulmonaire, un mois avant l'apparition du syndrome.

De nos trois observations, seule la deuxième a présenté fièvre et angine dans les jours précédant le début de l'affection.

Il est à noter que dans tous ces cas existe un intervalle libre entre l'épisode infectieux et le début réel de la maladie.

2- Rôle des agents physiques : exposition au froid, brûlures, rayons solaires.

3- Le facteur allergique est surtout caractéristique dans l'observation de FURTADO, où le début des crises d'asthme a coïncidé avec celui de la maladie, et où surtout, un traitement anti - allergique a amené l'arrêt de l'amyotrophie, et la guérison de l'asthme.

4- Les facteurs endocriniens ont fait invoquer, tour à tour, le rôle de toutes les glandes endocrines. Notons dans certains cas un déficit surrénalien, mis en évidence par le dosage des 17 céto stéroïdes urinaires, dans d'autres, les bons effets des hormones mâles, l'existence d'atrophies musculaires au cours d'hyperthyroïdies (DEVIC et DUVERNE), et surtout les succès thérapeutiques, dans tous nos cas, de l'ACTH et de la cortisone.

5- Les carences vitaminiques, bien que la vitamine E ne semble pas avoir d'efficacité thérapeutique chez l'homme, (observation 2).

6- Facteurs néo-plasiques : la coexistence est maintes fois notée, surtout chez l'adulte puisque le cancer y est cinq fois plus fréquent que chez les sujets normaux.

7- Des facteurs nerveux enfin ont été invoqués : atteinte centrale par encéphalite, ou dysfonctionnement des centres végétatifs du diencéphale ?

ETUDE CLINIQUE

L'analyse de nos trois observations et des principales observations étrangères antérieures permet d'esquisser les grandes lignes du syndrome.

A- LE DEBUT

est, comme nous l'avons noté, souvent précédé (observations 1 et 3) d'un épisode infectieux (angine, bronchite, diarrhée) mais il en est parfois dépourvu (dans une des observations de FURTADO et dans notre observation 2).

Il est habituellement progressif et parfois insidieux par l'apparition d'une fatigue inhabituelle, d'épuisement, mais surtout des douleurs musculaires, et une gêne dans les mouvements des membres.

Fatigabilité et impotence fonctionnelle s'accusent de jour en jour, mais insensiblement, si bien qu'il s'écoule parfois plusieurs mois avant que les troubles soient réellement considérés comme pathologiques.

Le malade de notre observation 1 redoutait la gymnastique, qui réveillait ses douleurs, et ses parents remarquaient une difficulté de la préhension et du maintien des objets, mise sur le compte de la maladresse.

Enfin, la marche fut de plus en plus difficile, du fait de la contracture débutante des muscles et des douleurs perçues dans les cuisses et les mollets.

B- ETAT

1- L'atteinte musculaire se généralise en un temps variable : quelques semaines (observation 2), un mois (observation 3), quatre mois (observation 1) et l'atteinte motrice évoque alors, à priori, une myopathie et chez l'enfant surtout, une myopathie pseudo-hypertrophique de type DUCHENNE. Elle prédomine en effet nettement à la racine des membres : deltoïde, muscles longs du dos, muscles du bassin, triceps, biceps, extenseurs des avant-bras et des doigts, masses sacro-lombaires et quadriceps.

Le malade lève très difficilement les bras, marche à petits pas, monte les escaliers avec peine et, couché à terre, ne peut se relever ou le fait à la façon d'un myopathe, en grimpant le long de ses cuisses.

Couché dans son lit, il ne peut s'asseoir, ou n'y parvient qu'en se retournant sur l'abdomen.

A un stade ultérieur enfin, apparaissent des rétractions musculaires : c'est ainsi que la marche est rendue encore plus difficile à cause de la déformation des pieds en équinisme. Un de nos malades (observation 1) se présentait ainsi à son entrée à l'hôpital.

Cette atteinte musculaire est bilatérale et symétrique. Mais, contrairement à ce que l'on observe parfois au cours des D.M., les muscles de la face, du pharynx , du larynx et le myocarde ne sont, en principe, pas touchés.

Rappelons cependant la véloplégie précoce et la tachycardie du malade de HELDERWEIRT et Van BOGAERT, et la tachycardie de notre malade (observation 3) hors de proportion avec son léger fébricule.

Dans l'observation 1 de FURTADO, on note également un ptosis de la paupière supérieure droite.

Remarquons également, d'une manière générale, l'absence de paralysies oculaires et de troubles sphinctériens.

A l'examen, on est étonné par les modifications de consistance des muscles, surtout nettes au niveau des biceps, triceps, quadriceps et mollets, lorsqu'on essaie d'étendre avant-bras sur bras et jambes sur cuisses.

Le muscle est, au début, augmenté de volume donnant l'impression d'un tube de caoutchouc plein. Plus tard, il est ressenti comme une corde très dure. C'est alors que se constituent les rétractions qui vont s'accentuer et entraîner des déformations des membres supérieurs et inférieurs, surtout des pieds, comme dans notre observation 1 où le malade dut subir par la suite une ténotomie.

Pour KINNEY et MAHER, gonflement - induration - contracture sont les trois stades évolutifs par lesquels passent les masses musculaires.

Cette infiltration ligneuse des muscles était très marquée dans l'observation 1, au niveau des biceps et des quadriceps ; moins dans l'observation 2, mais cependant nette au niveau des biceps et de la loge antéro-externe de la jambe.

Par contre, la consistance était normale dans l'observation 3.

Enfin, si dans l'observation 3, on note un oedème discret des membres, ainsi que dans l'observation de HELDERWEIRT et Van BOGAERT, du côté de la peau, on n'observe ni rougeur, ni lésion de type érythème, atrophie cutanée ou troubles pigmentaires persistant tout au long de l'évolution, comme cela est caractéristique des D.M.

De sorte qu'en l'absence d'altérations cutanées, on ne peut parler de D.M. mais bien de P.M.

Les troubles sensitifs qui marquent parfois le début de la maladie, surtout à type de douleurs spontanées des masses musculaires (observation 1 et 3) disparaissent en règle rapidement. Seules persistent dans quelques cas des douleurs à la pression des muscles. (observation 3 de FURTADO).

L'examen neurologique est négatif : réflexes obtenus chez tous nos malades.

2- Les signes généraux sont peu importants. La température est généralement normale, sauf dans l'observation 3 où un fébricule à 37°5

38° a persisté tout au long de l'évolution.

L'amaigrissement est parfois important.

Il n'y a pas de manifestations laryngées, oculaires ou auriculaires. Pas d'atteinte des muscles du tronc ou de la face.

Des micropoly adénopathies ont été notées dans l'observation 3, prédominant dans l'aisselle gauche.

Des sueurs profuses ont été notées dans l'observation belge.

FORMES CLINIQUES

On peut distinguer :

- les D.M. proprement dites, avec leur association de signes cutanés et musculaires ;
- les P.M. sans atteinte cutanée
  avec toutes réserves sur le caractère transitoire, tardif et fruste de cette atteinte cutanée, lorsqu'elle existe

1- Les D.M. se présentent sous deux types cliniques et évolutifs :

a) la forme aiguë de WAGNER-UNVERRICHT, avec signes infectieux, altération de l'état général, lésions cutanées et musculaires, aspect de myasthénie douloureuse d'évolution rapide, en un an environ.

b) la forme chronique de PETGES, avec début insidieux, allure non infectieuse, atteinte cutanée de type poïkilodermique, myosclérose avec contractures secondaires, d'allure chronique.

Ces deux formes pouvant être considérées comme deux formes évolutives, l'une aiguë, l'autre chronique, de la même maladie.

2- Les P.M. proprement dites, sans atteinte cutanée.

a) Formes aiguës : P.M. oedémateuse, type BERGOUIGNAN, avec oedème et évolution en cinq à huit mois.

b) Formes chroniques, enfin, parmi lesquelles la forme qui fait l'objet de ce modeste travail : forme pseudo-myopathique décrite par FURTADO. Atrophie musculaire primitive, localisée aux racinesdes membres, comme une myopathie, mais s'en séparant par : muscles durs "caoutchouc", installation trop rapide de l'atrophie, début trop tardif et absence de toute hérédité similaire, amélioration thérapeutique incontestable.

Forme pseudomyasthénique, également, mais douloureuse et atrophique.

Enfin, d'autres formes atypiques.

DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC POSITIF

Le Diagnostic positif est donc fondé sur un certain nombre de données :

A- Cliniques : rappelons l'existence :

- d'un début progressif et insidieux
- d'une atteinte musculaire, pratiquement exclusive, dans cette forme, avec fatigabilité et impotence croissantes jointes à des douleurs, puis apparition de rétractions et déformations, sans signes généraux notables.

B- Les perturbations biochimiques ont été très étudiées à propos des D.M.

Si l'ionogramme, le liquide céphalorachidien, les examens oculaires et oto-rhino, la formule sanguine, le myélogramme, l'électrophorèse, le fer sérique, les protéines sanguines, la calcémie, la phosphorémie et les phosphatases sont tous absolument normaux, on note par contre que :

1) la lactacidémie, augmentée dans les D.M. l'est également dans l'observation I : 120 mg % au lieu de 10, mesurée au repos et à jeun; peu influencée par l'effort.

2) Le rapport créatinine préformée, diminué dans les D.M. était normal dans l'observation I, $\frac{\text{créatinine}}{\text{un peu bas}}$ dans l'observation II. Mais l'intérêt de cet examen est relatif, étant anormal dans toutes les maladies dégénératives du muscle.

Il en est de même de la présence d'une

3) créatinurie, dont le degré augmenterait avec l'activité de la maladie : 150 mg à 1 gr par 24 heures, au lieu de 15.

Parallèlement, la créatininurie serait diminuée.

Le métabolisme basal serait augmenté de 15 % minimum.

Enfin, outre le Bordet-Wassermann et la recherche des cellules de Hargraves, négatifs.

4) Le métabolisme des hydrates de carbone est troublé, ce qui semblerait lié à une diminution du pouvoir glycogénique et glycopexique du muscle (Dowling et Griffiths).

Mais deux types d'examens présentent un intérêt primordial : les examens électriques neuromusculaires et la biopsie musculaire.

C - Les examens électriques neuro-musculaires apportent des renseignements précieux.

1) les examens de stimulation confirment qu'il ne s'agit pas d'un processus neurogène périphérique. La réponse musculaire par stimulation du nerf persiste.

Le courant galvanique détermine une réponse vive à la fermeture du circuit, souvent diminué d'amplitude, mais sans lenteur de la contraction.

2) L'étude chronaximétrique (Van Bogaert et Radermecker) met en évidence le caractère parcellaire de l'atteinte du muscle. Les chronaxies sont augmentées au niveau de certains faisceaux, normales au niveau des faisceaux voisins.

3) l'électromyogramme est plus précis, mais doit porter sur plusieurs muscles (biceps, extenseur commun des doigts, deltoïde, jambier antérieur), car certains muscles, ne présentant ni déficit ni atrophie répondent normalement, tandis que d'autres donnent des tracés anormaux, surtout à type de modifications des potentiels d'unités motrices, lors d'une contraction volontaire ou réflexe : potentiels très brefs et polyphasiques, déchiquetés, sous-voltés, et souvent étalés.

Enfin l'amplitude de ces potentiels déchiquetés est plutôt diminuée par rapport à l'amplitude normale.

Mais cette briéveté et cet aspect polyphasique des potentiels d'unités motrices sont moins la caractéristique d'une myosite, que, d'une façon plus générale, d'un processus d'atteinte musculaire primitive.

Toutefois, l'électromyogramme plaide, dans certains cas, plutôt en faveur d'une myosite, comme ce fut le cas chez nos malades : le tracé du deltoïde était légèrement microvolté, mais celui du jambier antérieur droit l'était beaucoup, et les pointes montraient un aspect polyphasique. Un examen pratiqué un mois plus tard éliminait une myopathie, le tracé du jambier antérieur droit traduisant une amélioration nette (observation 1).

Dans l'observation 3, le premier tracé effectué au niveau des deux quadriceps, montrait des potentiels riches de basse amplitude et polyphasiques. Un mois plus tard, tracé d'interférences mais potentiels polyphasiques beaucoup moins nombreux et d'amplitude augmentée.

D - La Biopsie musculaire

Examen capital, seul capable de montrer le désordre musculaire de l'affection. Il ne faut donc considérer comme authentiques que les observations le comportant.

Rappelons d'abord ce qu'on observe au cours des D.M., en citant :

Debré : "lésions de myosite dégénérative, inégalement réparties avec disparition des striations longitudinales et transversales, et des infiltrats, périvasculaires ou diffus, de cellules mononucléées, qui sont en majorité des lymphocytes".

Lamy : "cloisons conjonctives normales. Oedème segmentaire des fibres musculaires, aboutissant à une dégénérescence vacuolaire et une

atrophie des myofibrilles. Certaines ont perdu leur striation, d'autres paraissent compactes, coagulées, réalisant un aspect homogène, vitreux et dyschromatique de la fibre musculaire. Le sarcolemme est légèrement épaissi, et paraît riche en noyaux.

Pas d'infiltrats inflammatoires ni de lymphorragie. Les modifications vasculaires sont minimes".

J. Marie : "dégénérescence cireuse des fibres musculaires, partiellement vacuolisées. Les fibres musculaires dégénérées forment des masses anhistes, qui tendent à se fragmenter, à s'isoler au centre de fibres saines. Raréfaction de la striation transversale, augmentation de la striation longitudinale. Pas d'infiltrat inflammatoire. Dégénérescence et prolifération des noyaux du sarcolemme. Nombreux vaisseaux".

Dupont : certaines fibres musculaires sont frappées de dégénérescence. La striation transversale s'efface progressivement, puis la striation longitudinale, et le protoplasme s'homogénéise, tandis que les noyaux se rapprochent et se groupent ; enfin, le myocyte se sclérose et se rétracte ; entre les fibres musculaires, on trouve presque toujours des amas cellulaires dits lymphorrages (à tort, car on y rencontre aussi des histiocytes libres et des éléments réticulés).

Dans les P.M., et dans la P.M. primitive fibreuse pseudomyopathique surtout, les lésions, bien que très proches, ont certains caractères remarquables :

1) Les fibres musculaires sont frappées de dégénérescence les disques sombres s'amenuisent, et ne sont plus que des boules minuscules disposées le long des fibrilles, comme les grains sur la chaîne d'un chapelet. Puis les granulations et ensuite les fibrilles disparaissent. Le processus dégénératif s'achève par une véritable sclérose du myocyte qui se rétracte et n'est plus qu'un fin ruban de substance hyaline se colorant mal, et bordé de noyaux pycnotiques.

Il est à noter que ces altérations ne se produisent pas d'une façon homogène dans toute l'étendue du muscle, si bien qu'on a une image bigarrée où s'entremêlent des éléments plus ou moins profondément modifiés, et des cellules apparemment normales.

2) Le tissu interstitiel est infiltré d'oedème. C'est cette lésion, qui, pour certains auteurs (Bianchi) représenterait l'élément fondamental du processus pathologique.

3) Des amas de cellules libres représentent le troisième élément fourni par l'examen histologique. Tantôt groupées en ilôts compacts auprès d'un vaisseau, tantôt s'égaillant entre les fibres, ces cellules sont en majorité des lymphocytes, mais on voit également des histiocytes libres.

Mais il faut insister sur l'absence de concordance entre l'importance de ces amas de cellules libres et la gravité des altérations des fibres musculaires.

"Il serait dès lors difficile d'admettre qu'ils traduisent un processus inflammatoire dont les lésions dégénératrices ne seraient qu'une conséquence. On est tenté d'y voir plutôt un phénomène secondaire et nécessaire" (A. Dupont).

4) Le troisième stade de l'évolution anatomique est marqué par la réaction fibreuse du tissu interstitiel. Des travées de tissu conjonctif dense apparaissent, d'abord à la périphérie du muscle, puis dans les septa, et enfin entre les fibres elles-mêmes. Celles-ci sont finalement enrobées dans une gangue de fibrose qui peu à peu les étouffe et les fait disparaître. A la place du tissu musculaire, il n'y a plus qu'une bande continue de tissu scléreux.

Nous avons vu précédemment les lésions anatomiques observées chez le malade (enfant de 4 ans) de Helderweirt et Van Bogaert.

Chez notre malade (observation 1), on a pratiqué une biopsie du quadriceps droit dont les constatations ont été nettement plus caractéristiques que dans les deux autres cas.

Ce qui dominait à l'examen des coupes, c'est l'existence d'un oedème interstitiel très prononcé, qui dissocie les fibres musculaires et donne de larges plaques claires à peu près vides d'éléments figurés. Par endroits, on note cependant une légère sclérose conjonctive en cours d'installation, ou déjà installée. On insiste sur l'absence d'éléments inflammatoires et de lésions vasculaires.

On peut suivre les stades successifs de la dégénérescence : on constate d'abord l'effacement progressif de la striation transversale, puis longitudinale, enfin la tran sformation granuleuse puis l'homogénéisation du protoplasma. On voit que les lésions inflammatoires sont absentes de cette description. Ce qui permet de confirmer que l'infiltration oedémateuse des espaces interfasciculaires représente l'élément fondamental du processus pathologique, et que le processus inflammatoire, quand il existe, n'est qu'un phénomène secondaire et accessoire.

Chez l'enfant qui fait l'objet de l'observation 2, la biopsie a été pratiquée au niveau du quadriceps. Il n'existait dans le muscle examiné aucun signe d'inflammation ou de fibrose, les fibres musculaires montraient l'augmentation du nombre des noyaux des fibres, et surtout un effacement plus ou moins marqué de la striation, qui pouvait souvent rester normale. Les lésions étaient donc peu marquées, mais ceci s'explique par le début relativement récent de la maladie. Il en est de même pour l'observation 3. Mais la multiplication nucléaire, l'atteinte inégale des fibres musculaires sont des caractères qui permettaient de s'orienter davantage vers la polymyosite que vers la myopathie.

Il n'est d'ailleurs pas inutile, à ce propos, de souligner la difficulté d'un tel diagnostic anatomique. Plusieurs auteurs l'ont souligné avant nous, en particulier R. Garcin et J. Lapresle lorsqu'ils écrivaient : "mêmes coupes histologiques en main, l'étude de la biopsie en soi ne permettra pas toujours un diagnostic formel, en dehors du contexte clinique".

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel se pose avant tout, d'après la définition même, avec la Myopathie :

L'aspect du malade et son comportement, notamment sa démarche, l'évoquent dans toutes les observations.

Mais l'existence de douleurs musculaires concomitantes, doit, lorsqu'elles existent, faire déjà suspecter le diagnostic de myopathie.

Par ailleurs, dans l'atteinte musculaire, on est frappé par la consistance des muscles, donnant cette sensation de tube de caoutchouc plein. Ce muscle dur, qui a perdu son élasticité habituelle, doit faire douter encore une fois du diagnostic de myopathie, dans laquelle la consistance du muscle reste normale, ou légèrement modifiée par la coexistence de faisceaux atrophiés ou chroniquement hypertrophiés.

Puis, quand l'infiltration ligneuse donnera du muscle, à la palpation, l'impression d'une corde très dure, et que déjà des rétractions seront apparues, le diagnostic sera alors aisé.

Enfin l'évolution devient actuellement un moyen valable d'opposer P.M. pseudomyopathique et myopathie.

Mais on ne peut attendre de la seule clinique les éléments indiscutables de différenciation, que ce soient :

- la présence d'un épisode infectieux initial.
- l'absence de caractère hérédo-familial
- la possibilité de douleurs au début de l'affection
- un tableau clinique assez vite constitué
- une modification de consistance des muscles
- une évolution désormais favorable,

et il faut faire appel aux examens spéciaux que nous avons énumérés au diagnostic positif.

Rappelons simplement que :
les perturbations biochimiques, qui traduisent seulement l'atteinte musculaire, n'ont, jusqu'à présent pas de spécificité propre.

L'électrodiagnostic montre dans les myopathies des altérations plus uniformes, une très forte augmentation des chronaxies. La durée moyenne des potentiels d'action est augmentée. Mais on ne peut, à l'heure actuelle, lui demander de précisions exactes sur la nature de l'affection.

L'anatomie pathologique devrait apporter la clé du diagnostic, mais nous avons vu précédemment qu'elle n'est pas toujours formelle.

Néanmoins, dans les myopathies, les lésions siègent essentiellement au niveau de la fibre musculaire ; touchent tissu interstitiel et fibres dans les P.M.

L'inégalité des diamètres transversaux des fibres est, d'après Slanck, un des signes les plus précoces de myopathie. Les signes de régénérescence permettent, selon Adams et Denny Brown, de différencier myopathie et P.M., par l'activité régénératrice que l'on observe dans ces dernières.

Enfin, l'influence de la cortisone dont on connaît l'inefficacité totale au cours des myopathies véritables serait un argument de plus.

Nous ne parlerons pas de l'erreur de diagnostic, qui consisterait à prendre pour une maladie de Bouillaud les douleurs mêmes des P.M.

LES POLYNEVRITES, par leur prédominance aux extrémités, leur troubles sensitifs objectifs, l'altération des réflexes tendineux, la réaction de dégénérescence à l'examen électrique, seront d'un diagnostic facile.

Par contre, la POLYNEVRITE PSEUDOMYOPATHIQUE sera souvent d'un diagnostic plus délicat.

LE GUILLAIN-BARRE est reconnaissable à la dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien, ses troubles sensitifs objectifs, et son électivité pour le facial, en cas d'atteinte des nerfs craniens.

Certaines poliomyélites antérieures aiguës douloureuses pourraient être discutées, mais au début seulement, car la rapidité de l'installation des paralysies, en dehors des autres caractères classiques, orienteront le diagnostic.

Dans le syndrome neuro-oedémateux, l'atteinte paralytique progressive présente également une prédominance proximale sans troubles sensitifs objectifs, réflexes modérément diminués, liquide céphalo-rachidien normal, et seule l'existence d'oedèmes sous-cutanés souvent considérables, blancs, mous, permet la distinction.

La péri-artérite noueuse présente une atteinte de l'état général avec fièvre et amaigrissement. Les douleurs y sont le signe le plus fréquent, musculaires, articulaires ou névralgiques. Mais l'atteinte rénale associée, l'éosinophilie, les troubles sensitifs objectifs, l'existence d'une réaction de dégénérescence ne prêtent pas à confusion, même s'il existe des éléments cutanés nodulaires révélateurs, dont l'examen anatomo-pathologique représente un argument formel.

La myasthénie peut quelquefois être envisagée.

La faiblesse musculaire qui prélude à l'atteinte des racines, par la participation vélopharyngée ou oculaire, les bons effets même de la prostigmine (CHRISTENSEN et LEVISON) peuvent faire errer le diagnostic au debut. Les travaux de WEIGGERT et BRIZZARD interprètent comme un signe classique de myasthénie la présence d'infiltrats nodulaires lymphocytaires épars dans les muscles.

Mais toute myasthénie qui, cliniquement s'accompagne d'atrophie ou de douleurs, doit faire rechercher une P.M.

D'autres diagnostics peuvent être envisagés : c'est le cas des myosites tuberculeuses dont FURTADO et CARVALHO ont rapporté un cas, et les myosites syphylitiques.

Dans la P.M. myoglobinurique de GUNTHER, l'émission d'urines rouges, comme dans l'hémoglobinurie paroxystique, signe le diagnostic.

La maladie de BESNIER-BOECK-SCHUMANN à forme musculaire peut poser des problèmes s'il n'y a pas de nodosités préalables, et le diagnostic ne peut être fait qu'à la biopsie.

Sous le nom de myosite nécrosante nodulaire bénigne, LOWENTHAL a rapporté une observation de myosite oedémateuse généralisée ayant évolué vers la guérison spontanée après une période de contractures, avec durcissement diffus des muscles à la palpation.

Citons au passage l'affection dite myopathie tardive progressive de NEVIN, tardive et le plus souvent post-ménopausique (bien que le Professeur P. GIRARD en ait rapporté une observation en 1959 chez une jeune femme de vingt ans) mais qui par définition ne pose pas de problèmes chez l'enfant.

Un problème délicat est celui des myosites fibreuses généralisées, où il n'y a pas d'atteinte cutanée mais pas non plus de douleurs ni fièvre. Le pronostic en est médiocre et l'on ne sait encore s'il s'agit du stade terminal de certaines myopathies ou de certaines P.M. chroniques.

Enfin, les frontières cliniques sont quelquefois imprécises entre les différentes maladies dites du "Collagène". Outre la

péri-artérite noueuse déjà envisagée, nous signalerons la difficulté de diagnostic entre P.M. avec Sclérodermie et Sclérodermie compliquée de lésions musculaires, objet de la thèse de TEXIER.

Quant au lupus érythémateux disséminé, son atteinte cutanée est manifeste, et il frappe moins fréquemment le système musculaire.

EVOLUTION ET TRAITEMENT

Le pronostic d'ensemble des P.M. est sévère, puisque la mort survient dans 50 à 60 % des cas, et le plus souvent dans les deux ans après le début de la maladie.

Cependant, d'après SHEARD, la majorité de ceux qui vivent après la première année de la maladie, survivent

Chez les enfants dont WEDGWOOD rapporte les observations, la mortalité survient quatre à vingt-six mois après le début.

Dans la forme qui nous intéresse ici, le mode évolutif est évidemment difficile à préciser :

- d'une part, parce que dans la plupart des observations antérieures aux nôtres, la guérison, lorsqu'elle survint fut assez précaire, ou du moins ne se fit qu'au prix de rétractions musculaires plus ou moins importantes et augmentant l'impotence fonctionnelle.

C'est ainsi que sur les trois observations de FURTADO et ALVIM, deux ont évolué vers des rétractions ou des atrophies musculaires progressives ; dans un seul cas, l'amyotrophie a été stoppée par un traitement anti-allergique chez un enfant asthmatique ;

- d'autre part, parce que le recul des cas guéris n'était peut-être pas encore suffisant pour affirmer une guérison complète, des rechutes très tardives et fatales étant citées dans certains cas : il est vrai qu'alors, la multiplicité des traitements proposés témoignait bien de nos pauvres ressources contre l'affection, que ce soient : la quinine, l'arsenic, le chlorure de calcium, les salicylates, l'urotropine, l'iode, les vaccins, la pyrétothérapie, la prostigmine, l'éphédrine, la guanidine, les extraits thyroïdiens, la vitamine E, les sulfamides, les antibiotiques, la pénicilline, la streptomycine associée à l'antigène méthylique, les amino-acides, les vitamines B, C, PP, E, le propionate de testostérone, l'huile iodée (de GRACIANSKY, DEGOS) le jus de canne, l'acide para-aminobenzoïque.

Néanmoins, les thérapeutiques modernes ont apporté un grand espoir dans l'évolution favorable de cette forme de P.M., à condition d'être précoces et suffisamment prolongées.

Nous ne parlons pas d'une thérapeutique étiologique, puisque l'étiopathogénie de la P.M. fibreuse nous échappe, comme celle des D.M.

Mais un grand espoir est né depuis le travail d'ELKINTON et collaborateurs (1949) avec l'avènement de l'ACTH et de la cortisone, qui, administrées précocement, dès la période inflammatoire, donnent des résultats remarquables et paraissent arrêter la maladie, si la médication est continuée longtemps et à doses suffisantes.

Elle a été étudiée dans les D.M. mais, jusqu'à présent, malgré son grand intérêt, aucun auteur n'a parlé de guérison authentique, et surtout de guérison définitive.

Il en est de même des P.M. et nous croyons que nos trois observations sont les premières permettant d'affirmer que la maladie peut être curable.

Chez notre malade (observation 2) la guérison était obtenue au bout de neuf mois, et il est actuellement en excellente santé, de même que la malade (observation 3) guérie en quatre mois.

Dans l'observation 1, l'évolution de l'affection a été beaucoup moins rapide, puisque c'est cinq ans et demi seulement après son début qu'on a pu prononcer le mot de guérison. En lisant l'observation, on se rend d'ailleurs compte des alternatives d'amélioration et d'aggravation qui ont parsemé la marche de la maladie. Elles sont dues, incontestablement à l'intermittence du traitement qui, au début, n'a pas été poursuivi ni avec assez d'intensité, ni avec assez de durée.

Mais il ne faut pas oublier non plus qu'à l'arrivée de l'enfant dans le service, la phase purement oedémateuse de la maladie était passée et qu'il existait déjà une fibrose importante et une rétraction telle des muscles du mollet, qu'elle nécessita une ténotomie.

Nous insistons donc pour que l'hormonothérapie (cortisone ou delta cortisone) soit instituée le plus rapidement possible, et continuée au besoin plusieurs années, par cures naturellement intermittentes, mais à doses suffisamment élevées.

Ce que nous avons dit de l'anatomie pathologique de la maladie, dont le point de départ nous paraît être l'atteinte du tissu interstitiel, l'oedème de celui-ci et secondairement la dégénérescence du muscle, permet d'expliquer le résultat rapidement favorable du traitement lorsqu'il est entrepris de bonne heure.

On conçoit donc l'intérêt qu'il y a à identifier la maladie rapidement, et chez l'enfant surtout, à demander une biopsie en face d'un syndrome d'atrophie musculaire, s'accompagnant de douleurs, de signes électriques de type myogène et dont l'aspect clinique, s'il est celui d'une myopathie, offre une allure évolutive un peu singulière.

Du point de vue nosologique enfin, nous pensons que cette affection doit être conservée dans le groupe des D.M. et plus généralement dans celui des collagénoses.

Sa description complète le chapitre des atrophies musculaires en montrant qu'à côté des myopathies "il y a un vaste groupe d'affections où la cirrhose musculaire n'est que le reflet d'un désordre du mésenchyme interstitiel". (L. Van BOGAERT).

CONCLUSION

- La polymyosite fibreuse est caractérisée par des troubles moteurs d'évolution progressive, évoquant à priori chez l'enfant l'idée d'une myopathie du type Duchenne.

- Les muscles deviennent rapidement durs, ligneux. Il n'existe aucune lésion cutanée concomitante.

- Alors que les réactions électriques habituelles sont normales, l'électromyogramme est perturbé. Mais le diagnostic ne peut être affirmé en l'absence de biopsie musculaire.

L'étiopathogénie de l'affection reste inconnue.

L'intérêt du diagnostic réside dans la possibilité d'une guérison durable sous l'influence d'un traitement hormonal précoce et intensif.

Vu, le Doyen
H. HERMANN

Le Président de la Thèse
Professeur BERNHEIM

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 17 avril 1961
Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université
P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

ADAMS R. . , DENNY-BROWN D et PEARSON C.M. - Diseases of muscle, 1 vol. Paul Hoeber, édit. New-York, 1953.

ARNE L. - Myosites aiguës et polymyosites - Diagnostic et traitement. Vie médicale 40, sept. 1959, p. 761.

BERNHEIM M., MOURIQUAND Cl., et BETHENOD M. - la P.M. fibreuse primitive à forme pseudomyopathique chez l'enfant. Semaine des hôpitaux (annales de pédiatrie) 35° année n° 49/10 24 octobre 1959 pp. 2 858/P 476 - 2867/P 485.

BOGAERT L. Van - Etude sur les affections musculaires acquises et familiales, en dehors des myopathies. Acta neurologica et psychiatrica belgica 1951 - vol. 51 n° 11 p. 699.

CHRISTENSEN E. et LEVISON H. - Polymyosites. Copenhague. 4e congrès international de neurologie 1949 tome 2 p. 93 Acta psychiatrica et neurologica 1950 - 25 n°2 - 3 p. 137.

CLEMENT R. et collab. - Communication sur les D.M. chez l'enfant. Société de pédiatrie Paris 1953. Archives françaises de pédiatrie tome X n° 6 - 1953 p. 639.

COERS MC. et CRAPS M. - Quelques données nouvelles concernant l'histopathologie. 7e congrès des dermatologistes et syphilligraphes. NANCY 1953. Communications et discussions p. 137-150 - THOMAS, éditeur.

DEBRE R. et coll. - Communication sur les D.M. chez l'enfant. Société de pédiatrie PARIS mars 1953. Archives françaises de pédiatrie, tome X n°6, 1953 p. 619.

DEGOS M.R. - les D.M. - Etude clinique et biochimique. 8e congrès de l'association des dermatologistes et syphylligraphes de langue française, NANCY-VITTEL, mai 1953, p. 137-149.

DEVIC M. et DUVERNE - De l'existence d'une myopathie basedowienne. Bulletin et mémoire de la société de Médecine des hôpitaux de Paris 1942 - 57 n° 1-2 p. 11-13.

DUPONT A. - Les D.M. histopathologie. 8e congrès de NANCY 1953 p. 217

FURTADO Diogo et ALVIM Francisco. - Forma pseudo-miopatica da polimiosite. Lisboa médica 1945, 22, n°7-8 p. 259-290. Sur une forme pseudomyopathique de la P.M. ; l'Encephale. PARIS 1948, n°6, p. 162.

GARCIN R., LAPRESLE J., GRUNER J., SHERRER J. - Les P.M. 20° réunion neurologique internationale, Paris 1955 in Revue neurologique t° 92, n°6, 1955.

GIRARD P.F. - L'individualisation des P.M. et D.M. - Revue lyonnaise de médecine ; n° spécial pp. 403-408.

GIRARD P.F. et coll. - Tableau évoquant la myopathie dite tardive et post-ménopausique de NEVIN, survenu au cours d'une grossesse chez une jeune femme de 20 ans. Revue neurologique tome 101, 1959, n°4 p. 536-549.

GRACIANSKY P. de - Remarques à propos de 6 cas de D.M. Ibid. 1953, 29, 33 pp. 1621-1633.

HELDERWEIRT G. et BOGAERT L. Van - Sur une P.M. aiguë primitive chez un jeune enfant, à évolution favorable. Acta neurologica et psychiatrica belgica vol. 51 novembre 1951, p. 700-707.

HERBAULT A. - Les myosites. Revue du praticien 1955, 5 p. 917.

ISRAEL J. - Contribution à l'étude anatomoclinique des P.M. Thèse de médecine, PARIS 1954 ; 134 pages dactylographiées.

LAMY M. et collab. - Communications sur les D.M. chez l'enfant mars 1953. Archives françaises de pédiatrie, tome X n°6, 53 p. 626.

LA PRESLE J. - Ce qu'on peut attendre d'une biopsie musculaire etude de 150 cas. Semaine des hôpitaux, Paris octobre 1957, p. 3 402.

LAPRESLE J., GRUNER J., ISRAEL J. - Les P.M. Revue du praticien 1955 V, 28 pp. 2 929-2939.

LE COULANT P. et TEXIER L. - Les D.M. Formes cliniques. Rapport au 8e congrès de NANCY-VITTEL, 1953, p. 174-216.

LE TREUT - Un cas de P.M. pseudomyopathique. Thèse de médecine, Bordeaux 1955.

LOWENTHAL - Sur une myosite généralisée oedémateuse à évolution favorable, laissant après elle une myosite nécrosante nodulaire bénigne. Acta neurologica et psychiatrica belgica 1951 - 51, n°11, p. 706-715.

MARIE J. et coll. - D.M. à évolution subaiguë. Guérison par la cortisone. Archives françaises de pédiatrie, tome XI n°1 1954 p. 81.

MIDANA A. et LEONE R. - D.M. Etiopathogénie. Rapport au 8e congrès de dermatologie NANCY, 1953, p. 235-269.

MORIN M. et coll. - 2 observations de P.M. oedémateuse. Presse médicale, 1954 n° 86 pp. 1 802-1 805.

SERRATRICE G. - Données actuelles sur les myosites. Concours médical, 25 mars 1961 pp. 1 693 à 1696.

TEXIER L. - Le problème des D.M. Thèse de médecine BORDEAUX 1950, 170 pages dactylographiées.

THIEBAULT F. et coll. - Un cas de P.M. à forme pseudomyopathique, avec étude électromyographique et histologique. Revue neurologique, 1955, t. 92, n°6 pp. 572-578.
Un cas de D.M. avec étude électromyographique et histologique. Revue neurologique p. 578.

THIEFFRY et coll. - Communication sur les D.M. société de pédiatrie, mars 1953. Archives françaises de pédiatrie, tome X n°6, p. 613.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	2
OBSERVATIONS	6
OBSERVATIONS ETRANGERES	30
ETIOPATHOGENIE	32
ETUDE CLINIQUE	34
Mode de début	34
Période d'état	35
FORMES CLINIQUES	38
DIAGNOSTIC	40
DIAGNOSTIC POSITIF	40
Perturbations biochimiques	40
examens électriques neuro musculaires	41
la biopsie musculaire	42
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	45
Diagnostic avec la myopathie	45
Autres diagnostics différentiels	47
EVOLUTION ET TRAITEMENT	50
CONCLUSION	53
BIBLIOGRAPHIE	54